Aus der Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten an der
k. k. Krankenanstalt Rudolphstiftung
(Primararzt Dozent Dr. v. Zumbusch) in Wien.

Drei Fälle von Angiokeratoma Mibelli.

Von

Dr. Oskar Scheuer.

Das Angiokeratom, als klinischer Typus erst neueren Datums, war schon 1862 von Bazin (1) in seiner Eigenart erkannt worden. Bazin hatte als „Naevus a pernionis“ eine Hautaffektion beschrieben, die charakterisiert war durch fleckenförmige Gefäßneubildung, die auf Druck nicht schwindet, verschiedene Ausdehnung zeigt, schmerzlos ist und besonders an unbedeckten Körperstellen im Anschluß an Erfrierungen auftritt. Dieser Beschreibung der Krankheit, die wohl ganz der des Angiokeratoms entspricht, wurde wenig Beachtung geschenkt, gerade so wie jener, die 1878 Wyndham Cottle (2), der die Affektion zu den Warzen zählte, von der Krankheit lieferte.

Im Jahre 1881 finden wir abermals eine Beschreibung dieser Dermatoze in der medizinischen Literatur, jedoch unter einem neuen Titel. Breda (3) veröffentlicht unter dem Namen „Dermatite de Congelazione“ ähnliche warzige Krankheitsercheinungen mit Gefäßdilatationen und Hämorrhagien. Die nächste Beobachtung rührt von Secheyron (3a) (1886) her, der die Erkrankung „Papillome naevi verruqueux“ nannte und sie den Papillomen zuzählte.

Im selben Jahre bringt Colcott Fox (4) zum ersten Male einen ähnlichen Fall bei einem $9\frac{3}{4}$ Jahre alten Mädchen von phthisischen Habitus, welches die Krankheit von frühester Kindheit an zeigte und zugleich subkutane Tumoren am Ober-

arm darbot. Als das Mädchen zwei Jahre später an Lungentuberkulose starb, sollen die Hauterscheinungen kurz vor dem Tode verschwunden sein.

Drei Jahre später 1889 veröffentlichte Dubreuilh (5) einen Fall von Angiokeratoma unter dem Namen „Verrues telangiectasiques“. Er bezeichnet als das Charakteristische der Affektion die Veränderung der Verhornung und faßt wie Wyndham Cottle die Läsionen als Warzen auf, in deren Gefolge es zur Erweiterung der Papillaren kommt, die das klinische Bild ergänzen.

Im gleichen Jahre beschrieb Colcott Fox (6) abermals zwei Fälle ähnlichen Charakters unter dem Titel „Cases of Lymphangiectasies of the Hands and Feet in Children“. Diese „lymphatic warts of the children“ waren an den Fingern lokalisiert, enthielten in einzelnen bläschenförmigen Ausbuchtungen Lymphe, zumeist aber Blut und waren mit schwielig-warziger Epidermis bedeckt. Auch Fox sieht in dem abnormen Ablauf der Keratinisation das Hauptsymptom der Affektion, betont aber mehr die Dilatation der Lymphgefäße, als die der Blutgefäße.

Bei allen bisher angeführten Fällen waren nur immer die klinischen Erscheinungen, Teleangiektasien und Warzenbildung, beschrieben worden, die mikroskopische Untersuchung der Krankheitsprodukte fehlte.

1889 erschien nun die erste Mitteilung von Mibelli (7). Zum erstenmale ist hier die klinische Darstellung ergänzt durch systematisch durchgeführte histologische Untersuchungen. Mibelli gab der Krankheit den Namen „Angiokeratoma“, welcher die pathologisch-anatomischen Veränderungen vollständig kennzeichnet. Seither hat die Krankheit den Namen Mibellis als Mitbezeichnung gewonnen.

Im Falle Mibellis handelte es sich um ein 14jähriges Mädchen, welches seit längerer Zeit jeden Winter an Frostbeulen litt und seit 5 Jahren folgende Affektion zeigte. Auf der Dorsalfäche der Finger und Zehen sah man zahlreiche kleine Tumoren, durchschnittlich von Hanfkorngröße. Sie hatten eine bleigraue Färbung, welche bei manchen ins Violette oder Dunkelrote mit noch dunkleren oberflächlichen Pünktchen überging. Ihre Oberfläche war rauh, mitunter stachelig, sie hatten eine hornartige Konsistenz. Zwischen den Tumoren zerstreut fanden sich kleine, stecknadelkopfgroße Flecke, deren Zentrum dunkler rot gefärbt war als

ihre Peripherie. Die sie bedeckende Epidermis war hart, fast hornig, aber glatt und ohne Spur von Abschuppung. Stellenweise begegnete man auch Übergangsformen zwischen den Fleckchen und den Tumoren.

Histologisch handelte es sich um eine mächtige Erweiterung der papillaren und subpapillaren Gefäße und Bildung von Lakunen und kavernenösen Räumen, welche zum Teil bis in die Epidermis reichten und über denen es zu einer im allgemeinen ziemlich beträchtlichen Verdickung der Hornschicht gekommen war. Bezüglich der Details der angetroffenen Veränderungen wäre noch anzuführen, daß Mibelli über gleichzeitige Erweiterung der Lymphräume und entzündliche Infiltration des Papillarkörpers berichtete. Mibelli erklärt die Gefäßläsion als das Primäre, die Veränderungen der Hornschicht als das Sekundäre. Über die Ätiologie spricht sich Mibelli weder hier noch in seiner zweiten, im Jahre 1891 erschienenen Publikation (8) über Angiokeratoma aus.

Als bald bestätigte Pringle (9) die histologischen Befunde Mibellis, die er 1891 in zwei Arbeiten veröffentlichte.

In der einen publizierte er unter dem Namen Angiokeratoma zwei solche Fälle; einen bei einer 24jährigen Frau, und den andern bei einem 20 Jahre alten Mädchen, welche früher oft an Frostbeulen gelitten haben. In seiner zweiten Arbeit (10) berichtet er über vier Fälle: bei drei Mädchen und einem Knaben. Sämtliche Patienten hatten schon lange Zeit hindurch an Frostbeulen gelitten.

Auch Pringle hält die Veränderungen an den Blutgefäßen für das Primäre und zwar findet sich neben der zunächst allein bestehenden Gefäßdilatation auch eine Neubildung von Gefäßen, die ihrerseits sich später wieder erweitern. Die Epidermis scheint auch ihm nur sekundär und in mehr passiver Weise in Mitleidenschaft gezogen, nur erwähnt Pringle noch eines beträchtlichen Tiefenwachstums des Rete, welches an vielen Stellen zungenförmige Ausläufer in die Papillarschicht aussende. Als ätiologisches Moment führt Pringle unter anderem Idiosynkrasie an.

Allmählich mehrten sich Beobachtungen und Veröffentlichungen über das Angiokeratom. So beschrieb Thibierge (11) 1891 einen solchen Fall (die Affektion saß an der Nase), 1892 stellte Max Joseph (12) einen an Angiokeratom leidenden Patienten in der Berliner med. Gesellschaft vor. Vidal (13) beobachtete einen ähnlichen Fall. Zu erwähnen wären noch die Fälle von Audry und Deidier (14), Brocq (15), die Mitteilungen von Dubreuilh und Audry (16) auf dem Pariser Dermatologenkongreß (1893), ferner die Arbeit von Audry (17).

Neben den eben genannten Autoren wären noch Bertarelli (18) und Barduzzi (19) zu nennen, die ebenfalls hie-

hergehörige Fälle beschrieben und die Escande (20) in seiner Dissertationsarbeit über das Angiokeratom 1893 erwähnt.

Alle genannten Autoren lieferten ein genaues histologisches Bild der Erkrankung, das in allen Fällen das gleiche war, wenn auch bezüglich der Details der angetroffenen Veränderungen sich kleine Differenzen zeigten.

Bezüglich der Pathogenese der Krankheit baut Escande eine neue, auf anatomischer Basis stehende Theorie auf: die Theorie von der kongenitalen Debität der Blutkapillaren.

Seit dieser Zeit wurden nun abermals eine größere Anzahl ähnlicher Fälle publiziert. Eine größere Arbeit über das Angiokeratom erschien 1893 von Max Joseph (21). Es waren von ihm 6 Fälle beobachtet worden.

Die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung Josephs stimmen im großen und ganzen mit den von Mibelli und Pringle mitgeteilten Befunden überein und weichen nur in unwesentlichen Punkten von einander ab. Joseph hält die Frostbeulen für eines der ätiologischen Momente der Entstehung der Angiokeratome, doch nicht für das einzige.

Hierhergehörige Fälle beobachteten ferner: Tommasoli (22) (1893), Gebert (23) (1896), Fordyce (24) (1896), Isaac (25) (1897), Fabry (26) (1898), Leredde und Milian (27) (1898), Anderson (28) (1898), Glawtsche (29) (1898), Leredde und Haury (30) (1898), Wisniewski (31) (1898), Leredde und Pautrier (32) (1902), Truffi (33) (1902), Dorè (34) (1903), Pautrier (35) (1904), Rau (36) (1905), De Beurmann und Gougerot (37) (1905), Grouven (38) (1906), Frohwein (39) (1906), Malinowski (40) (1907), Judin (41) (1908), Mucha (42) (1908).

In der Arbeit von Leredde und Milian finden wir zum erstenmal die Hypothese von der tuberkulösen Natur des Angiokeratoms ausgesprochen. Sie stützen ihre Hypothese auf die histologische Untersuchung, bei der sie fanden, daß das Angiokeratom die typischen, essentiellen Veränderungen der Tuberkulose ebenso aufweise wie der Lupus erythematodes, d. h. Obliteration der Kapillaren oder Venen und perivaskuläre Zellinfiltration. Näher soll weiter unten darauf eingegangen werden. Zweifelhaft ist die Zugehörigkeit des Falles von Anderson zum Angiokeratom, da Lokalisation und Beschaffenheit der Bildungen sich abweichend verhalten. Bei dem Patienten

von Leredde und Haury fanden sich Angiokeratome an den Füßen, Beinen, an den Schenkeln und am Skrotum. Es bestand zugleich Lungentuberkulose. Auch sie huldigen der Hypothese von der tuberkulösen Natur des Angiokeratoms.

In Dorés Fall war die Affektion mit Erythema Bazin vergesellschaftet und betraf eine 18jährige phthisische Patientin. Verfasser weist darauf hin, daß die mangelhafte Blutzirkulation mehr als disponierender Fehler als die Folge der tuberkulösen Infektion anzusehen sei.

Rau sieht gleich Escande die kongenitale Debität der Blutkapillaren als ätiologisches Moment für das Zustandekommen des Angiokeratoms an und weist darauf hin, daß sein Patient Varikositäten an den untern Extremitäten, Hämorrhoidalknoten und Venenerweiterung im Nasenseptum in der Gegend des Locus Kieselbach zeigte.

Wir selbst hatten Gelegenheit, in der letzten Zeit drei Fälle von Angiokeratoma bei weiblichen Patienten zu beobachten. Eine der Patientinnen lag auf der Abteilung, die beiden andern entstammen der Privatpraxis.

Die erste Kranke, eine 21jährige Verkäuferin, war eigentlich wegen ihres am Helix des l. Ohres bestehenden Lupus in Spitalsbehandlung getreten. Zugleich machte uns Patientin auf ihre Hautaffektion auf beiden Füßen, die in warzenähnlichen dunkelroten Effloreszenzen bestand, aufmerksam. Der Lupus am Ohre bestand schon drei Jahre und war schon einmal exkochleirt worden. Was die Effloreszenzen an den Füßen betrifft, so gab Patientin an, daß dieselben seit ihrem 10. Lebensjahre bestünden und nach Frostbeulen, die sie sich beim Eislaufen zugezogen hatte, aufgetreten seien. Ein jüngerer Bruder der Patientin leidet ebenfalls an Frostbeulen, sonst ist die Familienanamnese belanglos.

Status praesens: Patientin ist mittelkräftig, die Haut und sichtbaren Schleimhäute normal gefärbt. An den inneren Organen, insbesondere an den Lungen, nichts Pathologisches nachweisbar.

Hautbefund: Typischer Lupus vulgaris am l. Ohr. Die beiden Füße fühlen sich feucht und kalt an und zeigen zyanotische Verfärbung. An den Zehen beider Füße und zwar an der Dorsalfäche, befinden sich zahlreiche punktförmige bis linsengroße dunkelbraunrote, z. T. fast blauschwarze Flecke und ebensogroße warzenförmige Effloreszenzen, die bläulich-grau verfärbt sind und in der Tiefe deutliche Blutpunkte erkennen lassen. Die Fleckchen finden sich teils isoliert, teils in Gruppen vereinigt, die stellenweise zu größeren bläulichgrauen warzigen Scheiben zusammenfließen. Neben diesen Protuberanzen, welche sich scharf von der Umgebung abheben, finden sich auch kleinere bis hirsekorngroße, rote, in

ihrem Zentrum dunkler gefärbte Übergangsformen mit fester aber glatter Hornlage.

Die zweite und dritte Patientin sind Schwestern, die seit ihrer frühesten Kindheit an Frostbeulen der Finger litten. Mit dem Persistieren derselben traten um das 15. Lebensjahr blutige Flecke und Wärzchen an beiden Händen auf, die sich bis zum 20. Lebensjahre vermehrten und von da ab stationär blieben. Die Effloreszenzen machen keinerlei Beschwerden und sollen nur wegen Verunstaltung der Hände entfernt werden.

Zwei Brüder der Patientinnen litten resp. leiden ebenfalls an Frostbeulen, zeigen jedoch keine derartige Hautaffektion wie die Schwestern. Hingegen soll eine Tante (Schwester der Mutter) und die Großmutter (mütterlicherseits) ebenfalls an solchen Warzen gelitten haben. Sonst wäre noch folgendes hinzuzufügen. Beide Patientinnen leiden seit ihrer Pubertät an stark ausgebildeten Varicen beider Unterschenkel, ebenso ihre Mutter, die auch Hämorrhoiden habe. Beide Brüder weisen linksseitige Varikokele auf. Von Tuberkulose ist nichts bekannt. Weder väterlicher- noch mütterlicherseits soll je ein Glied der Familie an Tb. c. gelitten haben. Beide Patientinnen sind fast gleich alt, die eine 28, die andere 30 Jahre.

Status praesens: Der Befund ihrer inneren Organe ist ein vollkommen tadelloser. Beide Patientinnen zeigen an den Unterschenkeln stark ausgebildete Varicen. Haut und sichtbare Schleimhäute von normaler Farbe. Nur die Hände beider Patientinnen zeigen deutliche Asphyxie und sind cyanotisch. Typisch ausgebildete Trommelschlägelfinger. An der Dorsalseite sämtlicher Finger (bei der jüngeren Patientin ist der I. Daumen frei) findet man dieselben Effloreszenzen wie an den Zehen der ersten Patientin, ebenfalls kleine tiefrote, einzeln oder in Gruppen stehende Flecken, die auf Fingerdruck nicht abblassen und beim Darübertasten das Gefühl der Rauigkeit und Trockenheit erwecken. Daneben unregelmäßig zerstreut mehrere linsen- bis erbsengroße warzenartige Erhebungen mit scharfen Konturen, auf deren Grund die gleichen aber mehr schwärzlichen punktförmigen Bildungen zu erkennen sind.

Das klinische Krankheitsbild, wie es uns unsere drei Patientinnen darboten, deckt sich fast vollkommen mit dem von den meisten Autoren gegebenen.

Das Angiokeratom ist eine chronische Hautkrankheit von typischem klinischen Charakter mit vorzugsweiser Beteiligung der Hände und Füße. Es handelt sich um das Auftreten von kleinen, durchschnittlich hanfkorngroßen Knötchen, die zumeist im Anschluß an jahrelang vorausgegangene Frostbeulen an den typischen Lokalisationsstellen zur Entwicklung kommen. Die Knötchen, von dunkelroter bis blaugrauer Farbe, sind anfangs leicht erhaben, später durch Verdickung der Hornschicht von

rauh-er warziger Beschaffenheit, wobei man durch die verdickte Hornschicht die der Affektion zugrunde liegenden Gefäßerweiterungen hindurchscheinen sieht. Diese kleinen, als stecknadelkopfgroße Stippchen beginnenden Effloreszenzen finden sich zumeist an den Streckseiten der Finger und Zehen, teils isoliert, teils in Gruppen vereinigt, welche ihrerseits wieder zu über linsengroßen warzigen Scheiben zusammenfließen können. Bei stärkerem Druck verschwinden die jüngsten Blutextravasate noch, die älteren Effloreszenzen blassen nur mehr sehr wenig auf Fingerdruck ab. Die Affektion macht, abgesehen von mitunter auftretendem leichten Jucken, keinerlei Beschwerden.

Zur histologischen Untersuchung exzidierten wir eine große Anzahl sowohl flacher als auch warziger Effloreszenzen. Die Exzisionen wurden tief bis ins Unterhautzellgewebe vorgenommen, die exzidierten Hautstückchen in Alkohol gehärtet und nach den verschiedensten Methoden (van Gieson, Weigert, Hämatoxylin-Eosin, Pyronin-Methylgrün-Orcein) gefärbt.

Die mikroskopische Untersuchung ergab nun folgende Verhältnisse, die im großen und ganzen mit den von den andern Autoren gemachten Befunden übereinstimmen: das Stratum corneum ist bis auf das drei bis sechsfache des Normalen verbreitert, nimmt von den Seiten her an Dicke zu und erscheint in seinen tieferen Schichten lockerer gefügt. An einigen Präparaten verrucöser Effloreszenzen konnten wir in Übereinstimmung mit Mibelli an den über den andrängenden kavernösen Räumen liegenden Stellen der Hornschicht Erweichung und Höhlenbildung beobachten. An anderen mit Hämatoxylin-Eosin gefärbten, ebenfalls starke Hornbildung aufweisenden Präparaten konnten wir die Beobachtung Wisniewskis bestätigt finden, der die über den andrängenden stark erweiterten Papillarkapillaren liegende Hornschicht vorgewölbt und die Struktur des Stratum lucidum aufweisend fand. Durch die Vorwölbung der Hornschicht bilden dann die Schichtungslinien derselben eine steil an- und absteigende Linie.

Die Ausführungsgänge der Schweißdrüsen fanden wir in den seitlichen Teilen der Geschwulst wohl erhalten und von normalem Durchmesser, dagegen nie im Zentrum, ein Befund, der sich mit dem von Joseph und Frohwein deckt, während

Mibelli überall normale, Pringle und Judin, ersterer an Stellen, wo Kompression stattfand, komprimierte Schweißporen sah.

Talgdrüsen und Haare waren auf keinem Schnitte vorhanden. Von allen Autoren hat sie nur Wisniewski und zwar nur in den peripheren Teilen flacher Effloreszenzen gesehen.

Das Stratum lucidum zeigte sich fast überall deutlich ausgebildet, breit, in einigen Präparaten, wie schon erwähnt, bis an die Oberfläche der Hornschichte reichend und reich an Eleidin.

Das Stratum granulosum ist ebenfalls verbreitert und besteht aus 3—5 Reihen von Zellen. Nur dort, wo die erweiterten Kapillaren bis an das Stratum corneum ausgedehnt waren, war das Stratum granulosum geschwunden.

Das Stratum spinosum zeigte eine sehr geringe Akanthose, die in einer Verlängerung der Reteleisten zum Ausdruck kam, war aber im übrigen unverändert.

Am auffallendsten sind die Veränderungen im Papillarkörper, von wo aus der Prozeß seinen Ursprung nimmt. Hier bieten sich die verschiedensten Bilder dar, je nachdem man Präparate jüngerer oder älterer Effloreszenzen untersucht. Am besten schildert dies Frohwein, dessen Befunde ganz mit den unsern übereinstimmen: „In den ersten Stadien sieht man in den Papillen die Gefäße sich spindelförmig erweitern und teils kolbige Auftreibungen, teils Abschnürungen bilden. Darnach finden sich einige seitliche Abzweigungen und endlich ein Konglomerat von Quer- und Längsschnitten kapillarer Verzweigungen, wobei man zuweilen das ursprüngliche Gefäß, nachdem es ein solches Knäuel von Verzweigungen gebildet hat, sich unverändert nach oben fortsetzen sieht, um in der Spitze sich zu einem zweiten Gefäßknäuel aufzulösen. Das nächste Stadium stellen offenbar Bilder dar, in denen die Papille eine Anzahl deutlich durch Septen getrennte Hohlräume einschließt, die in den Schnitten meist leer erscheinen. Auf dem Wandschnitt einer solchen Kavernenanlage sieht man die Septen als schmale verzweigte Leisten, die ebenso wie die Wandungen der kleinen Kavernen, offenbar aus glatten, schmalen, länglichen Endothel-

zellen bestehen. Diese Septen gehen in der Folge scheinbar durch Druck zugrunde, denn den Übergang zu den einkammerigen Lakunen bilden mehrkammerige, noch durch Überreste von Septen mehr oder weniger ausgebuchtete Höhlen, aus denen schließlich als Endprodukt eine große, mit geronnenem Blut und Detritus gefüllte Kaverne hervorgeht.“

Solche ad maximum erweiterte Kapillaren füllen an vielen Stellen die Papillen vollkommen aus, wodurch die in das corium hineinragenden intrapapillären Epithelzapfen zu schmalen, nicht über zwei Zellen breiten Streifen komprimiert sind. Nicht selten atrophieren unter dem Drucke der erweiterten Kapillarcysten die die Oberfläche der Papille bedeckenden Zellen des Rete Malpighii so, daß die Bluträume unmittelbar an die Hornschicht zu liegen kommen, so daß an diesen Stellen, wie schon erwähnt, das Stratum granulosum schwindet. Ein Eindringen der Bluträume aus dem Bereiche der Papillen in die Stachelschicht und Hornschicht resp. den Prozeß der Epithelblutung, wie ihn Unna (43) an den Präparaten von Buzzi wahrnahm, konnten wir nicht konstatieren.

Während Joseph, Unna und Frohwein die Bluträume direkt von Epidermiszellen begrenzt sahen, „da die ursprüngliche Endothelauskleidung bei der Volumszunahme nicht ausreiche“, konnten wir in Übereinstimmung mit Rau, Wisniewski und Judin alle Bluträume mit Endothelzellen ausgekleidet finden. An den nach van Gieson gefärbten Präparaten konnten wir deutlich eine Bindegewebsschicht zwischen dem Epithel und den Bluträumen konstatieren. Diese ist, wie auch Judin sah, sehr dünn, ist aber doch vorhanden.

Hinzufügen möchte ich noch, daß ich in keinem meiner Präparate Entzündungserscheinungen in Form von Rundzelleninfiltration um die Gefäße wahrnehmen konnte. Hingegen konnte ich in Übereinstimmung mit Mibelli und Audry in den tieferen Schichten der Cutis erweiterte Lymphgefäße sehen, die aber ganz leer waren und weder rote Blutkörperchen noch Detritus enthielten.

Die elastischen Fasern zeigten normale Verhältnisse. Sie durchdringen die Papillen in beträchtlicher Menge, durchsetzen sie vollständig, wobei sie sich ein wenig an der Peripherie ver-

dichten und dringen häufig zwischen die Epithelzellen. An der Basis der Papillen und dicht unter der Rundung der interpapillaren Zapfen bilden die Fasern ein dichtes Band, in der Tiefe scheinen sie in einzelne kürzere oder längere dünne Streifen zu zerfallen, woran die Schnittführung Schuld tragen dürfte.

Resumé: Das Angiokeratom ist histologisch charakterisiert durch Hyperkeratose und eine sehr beträchtliche Erweiterung der Kapillaren in den Papillen. Je nachdem man aber eine flache Effloreszenz untersucht oder eine verrucöse Form schneidet, variieren die histologischen Bilder. Die pathologischen Veränderungen lassen sich aber schließlich doch immer auf die zwei Kardinalsymptome der Hyperkeratose und kavernösen Erweiterung der papillaren und subpapillaren Gefäße zurückführen, die wir in jedem Falle antreffen, und die nur nicht immer alle mit gleicher Intensität im speziellen Präparat zum Ausdruck kommen.

Daß die Stauung der Blutmassen im Papillarkörper das Primäre, die Keratombildung das Sekundäre bei der Bildung der Affektion ist, darüber dürfte wohl heute kein Zweifel mehr herrschen. Man sieht deutlich, daß bei den flacheren Formen die Hyperkeratose entsprechend den weniger stark erweiterten Kapillaren eine geringere ist, bei den warzigen Formen die bedeutende Verbreiterung des Stratum corneum der starken Erweiterung der Blutkapillaren entspricht.

Die Hyperkeratose ist sekundärer Natur; sie könnte vielleicht als reaktiver Schutz der Epidermis gegen die aus den kavernösen Gefäßschlingen drohenden Blutungen anzusehen sein.

Das Angiokeratom bildet also eine Hautkrankheit von typischem klinischen Charakter, der von allen Autoren bestätigt wird. Nicht so sicher steht es um die Ätiologie der Erkrankung. Anatomische Theorien stehen ätiologischen Theorien (Tuberkulose) gegenüber. Pautrier hat sie bis zum Jahre 1904 in seiner Arbeit zusammengestellt, in der er die Hypothese von der tuberkulösen Natur des Angiokeratoms zu begründen sucht.

Wir wollen hier die verschiedenen Theorien kurz wiederholen. Die erste Theorie stammt von Dubreuilh aus dem

Jahre 1889 und besagt, daß das Charakteristische der Affektion in den Störungen der Verhornung liegt. Eine weitere Theorie ist die von Mibelli und später von Pringle aufgestellte: Diese beiden Autoren fanden nicht nur Gefäßdilataation, sondern auch Neubildung von Gefäßen. Diese neugebildeten Gefäße verflochten sich dann in der Weise, daß es zur Bildung von Gefäßgeschwülsten kommt, so daß das Angiokeratom drei Ursachen hätte: Die Gefäßerweiterung, die Neubildung durch Angioblasten und eine lakunäre Gefäßneubildung. Eine dritte Theorie finden wir bei Escande, die Theorie von der Debität der Kapillaren, die ihm den Mechanismus des Prozesses als vollkommen leicht erklärlich erscheinen läßt.

Hier soll auch noch kurz erwähnt werden, daß auch Idiosynkrasie, Erfrierung, lokale Asphyxie, lymphatischer und arthritischer Habitus als ätiologisches Moment für das Entstehen des Angiokeratoms angenommen wurden.

Neueren Datums ist die Hypothese von der tuberkulösen Natur des Angiokeratoms, die zuerst von Leredde in einer gemeinschaftlich mit Milian verfaßten Arbeit im Jahre 1898 aufgestellt wurde. Leredde und Milian, nach ihnen Haury und Pautrier rechnen das Angiokeratoma zu den Tuberkuliden.

Die Auffassung, daß es eine Reihe von Hautaffektionen gibt, welche zweckmäßig unter der Bezeichnung „Tuberkulide“ von der echten Hauttuberkulose zu trennen sind, wird wohl allgemein in der Dermatologie zugegeben. Die Frage aber, welche Dermatosen denn überhaupt als Tuberkulide zu bezeichnen seien, ist vorläufig noch eine offene. Wir müssen wohl darin uns Jadassohn anschließen, der im Handbuch von Mraček hervorhebt, daß eine Reihe von Autoren über das Ziel hinausschießen, wenn sie versuchen, z. B. das Angiokeratom u. a. zu den Tuberkuliden zu zählen.

Obengenannte Autoren, insbesondere Pautrier, begründen ihre Anschauung vor allem mit den von ihnen gefundenen histologischen Veränderungen der Gefäße, die sich bald als Gefäßdilataationen, darstellen, bald in tiefen Gefäßläsionen, speziell der Venen, und in perivaskulärer Infiltration, ja selbst in Nekrose bestehen sollen. Um diese Gefäßveränderungen konstatieren zu können, bedarf es nach Ansicht der Autoren tiefer, ins Unterhautzellgewebe reichender

Biopsien. Wir suchten dieser Forderung der Autoren soweit als möglich nachzukommen und nahmen die Exzisionen bis tief ins Unterhautzellgewebe vor. Doch konnten wir trotz fleißigen Suchens keinerlei derartige Gefäßveränderungen finden. Das einzige, was wir bestätigen können, waren einzelne zerstreut liegende Plasmazellen (Pyronin-Methylgrünfärbung). Daraus, ja selbst aus den Befunden der Autoren, die Erkrankung als „tuberkulöse Angiodermatitis“ zu charakterisieren, hieße wohl mit Recht über das Ziel hinausschießen. Im übrigen ist ja bekannt, daß bei den papulösen Tuberkuliden und selbst bei den „Aknitis“-Effloreszenzen die entzündlichen Veränderungen bis nahe an die Hautoberfläche heranreichen.

In zweiter Linie führen die erwähnten Autoren für ihre Anschauung klinische Argumente ins Treffen. 1. Die Koexistenz des Angiokeratoms mit sicher tuberkulösen Erscheinungen (Fall von Colcott Fox, Audry, Escande, Fabry, ferner von Leredde und Milian, Leredde und Haury, Pautrier). 2. Die Koexistenz des Angiokeratoms mit anderen Tuberkuliden.

Gegen diese klinischen Argumente wurden schon von Hallopeau (44), Truffi und Jadassohn triftige Einwände erhoben. So bekämpft sie Hallopeau mit einem anderen klinischen Argument: Das gleichzeitige Bestehen des Angiokeratoms bei mehreren Mitgliedern einer Familie. Hallopeau faßt das Angiokeratom als kongenitale Mißbildung, als eine Dystrophie auf. Wenn man bedenkt, daß diese Koexistenz keine so seltene ist (Fall Mibelli, Dubreuilh, Pringle, Bertarelli, Audry, Mucha), daß auch wir das Angiokeratom bei zwei Schwestern, bei deren Tante und Großmutter finden, könnte man wohl der Ansicht Hallopeaus beipflichten, daß das Angiokeratom eine familiäre und hereditäre Erkrankung sei. Gewiß — sagt Jadassohn, das familiäre Vorkommen der Angiokeratome wäre kein zwingender Grund gegen ihre tuberkulöse Natur. Aber es wäre immerhin auffallend, daß so oft bei mehreren Mitgliedern einer Familie ganz die gleiche Form der Tuberkulide vorkäme. Jadassohn führt weiter gegen die „Tuberkulidnatur“ dieser Erkrankung die Art ihrer Entwicklung an, welche doch gar nichts von dem relativ schnellen

Werden und Vergehen der anderen Tuberkulide und nicht einmal irgendeine Analogie mit dem Verlaufe des Lupus erythematoses hat.

Gleich Truffi können auch wir nicht leugnen, daß das Angiokeratom gleichzeitig mit Tuberkulose vorkommen kann. Unser erster Fall beweist es ja. Gewiß kann das Gefäßsystem jugendlicher, tuberkulöser oder tuberkulös veranlagter Individuen und zwar speziell das Gefäßsystem der Extremitäten Veränderungen aufweisen. Nach Truffi beschränkt sich nun die Tuberkulose — er ist hierin gleicher Ansicht mit Tommasoli (45) — darauf, durch die Parese der Gefäße an den Extremitäten eine Prädisposition für das Angiokeratom zu schaffen. Auch wir teilen diese Ansicht, nach der gleichzeitige Tuberkulose höchstens insoferne für das Entstehen der Angiokeratome verantwortlich gemacht werden könnte, als die durch sie bedingte Schwächung des Organismus sein Auftreten begünstigt.

Auf Grund der von uns gemachten Beobachtungen möchten wir uns am ehesten der Theorie Escandes von der Debität der Kapillaren zu neigen. Er sagt darüber: „Es ist auch begreiflich, daß z. B. unter dem Einfluß von Kälte, bei einer bestehenden Inzuffizienz der Venenklappen, und wenn das Blut in den Kapillaren zurückstaut, diese zunächst versuchen, dagegen anzukämpfen, und das Blut wieder herauszudrängen. Aber wenn der Druck zu stark ist, besonders wenn die Erscheinung sich häufig wiederholt, kommt es zu einem Stadium, wo das ermüdete Kapillarsystem nicht mehr imstande sein wird, Widerstand zu leisten, und wo es sich nicht wird ausdehnen lassen Selbstverständlich kann es bei Zunahme der Dilatation zu einer Ruptur kommen, auch wenn dieses Vorkommnis noch nicht beobachtet worden ist.“

Die Hypothese Escandes erscheint in unseren zwei letzteren Fällen genügend fundiert. Die Schwäche des Kapillarsystems äußert sich nicht nur an den Stellen des Angiokeratoms, sondern das Blutgefäßsystem ist noch in anderer Weise verändert. An den unteren Extremitäten beider Patientinnen finden sich Varikositäten beträchtlichen Grades. Außerdem wäre noch

auf die gleiche Affektion bei der Mutter der Patientinnen und auf die Varikokelen der Brüder hinzuweisen.

Ähnliche Verhältnisse bestanden auch in Raus Fall, und auch der Patient von Fordyce litt an doppelseitiger Varikokele.

Wir glauben uns zur Anschauung berechtigt, die Entwicklung des Leidens damit zu erklären, daß wir eine angeborene Schwäche der Kapillaren annehmen, welche mit der Zeit zur Akroparese führt. Unter Einwirkung der Erfrierung verlieren die Kapillarwände noch mehr ihre Elastizität, wodurch es zum Schlusse zur angiomatösen Erweiterung der Papillen kommt. Die Hyperkeratose halten wir, wie schon erwähnt, für das Sekundäre; sie ist als reaktiver Schutz der Epidermis gegen die aus den kavernen Gefäßschlingen drohenden Blutungen anzusehen.

Literatur.

1. Bazin. *Traité des affections de la peau*. 1862.
2. Wyndham Cottle. *St. Georges Hospital Reports*. 1877—1878. pag. 758.
3. Breda. *Giorn. ital. delle mal. vener. e della pelle*. 1881. p. 159.
- 3a. Secheyron. *Archives de médecine*. 1886.
4. Colcott Fox. *Report of the department for diseases of the skin et the Westminster Hospital for 1886*.
5. Dubreuilh. *Annales de la Policlinique de Bordeaux* 1889.
6. Fox, C. *Illustrated medical News*. 27. Juli 1889.
7. Mibelli. *Giornale Italiano delle Malattie Ven. e della Pelle*. 1889. Vol. XXIV. Fasc. III. p. 285.
8. Mibelli. *Ebenda*. Fasc. II. 1891.
9. Pringle. *British Journal of Dermatology*. 1891. Juli-Sept.

10. — Monatshefte für praktische Dermatologie, XIII. 1891. Nr. 11 und 12.
11. Thibierge. Annales de Dermat. et de Syph. 1891.
12. Joseph. Berliner medizinische Gesellschaft. 30./III. 1892. (Berl. klin. Wochenschr. 1892, Nr. 20.)
13. Vidal. Annales de Dermat. et de Syph. 1892.
14. Audry und Deidier. Lyon Medical 1892.
15. Brocq. Annales de Dermat. et de Syph. 1892.
16. Dubreuilh und Audry. Pariser Dermat.-Kongreß 1893. (Arch. f. Dermat. u. Syph.)
17. Audry. Annal. de Derm. et de Syph. 1893. p. 331—334.
18. Bertarelli. Zit. nach Escande.
19. Barduzzi. Zit. nach Escande.
20. Escande. De l'angiokératome. Thèse de Toulouse. 1892—1893.
21. Joseph. Dermat. Zeitschr. Bd. I. H. 1. 1893.
22. Tommasoli. Commentar. clinic. del. malat. cut. 1893.
23. Gebert. Berliner dermat. Gesellschaft. 17. März 1896.
24. Fordyce. Journal of cutaneous and genito-urinaires diseases. XIV. 1896.
25. Isaac. Berliner dermat. Gesellschaft. 7. Nov. 1897.
26. Fabry. Archiv f. Derm. u. Syph. Bd. XLIII. 1898.
27. Leredde und Milian. Annales de Dermatol. et de Syphiligr. Dec. 1898.
28. Anderson. British Journal of Derm. Vol. X. 1898. p. 113.
29. Glawtsche. Moskauer dermatologische und venerologische Gesellschaft. 13. November 1898. (Monatshefte für praktische Dermatologie.)
30. Leredde und Haury. Soc. franç. de Dermatol. et de Syphil. 10. April 1898. Annal. de Derm. et de Syph. 1899. p. 384.
31. Wisniewski. Archiv für Dermatologie und Syphilis. Band XLV. 1898.
32. Leredde und Pautrier. Soc. franç. de Derm. et de Syphil. 6. Februar 1902. Annales de Derm. et de Syph. 1902. p. 141.
33. Truffi. Giornale italiano delle malattie veneree e della pelle. 1902. Heft 6.
34. Dorè. British Journal of Derm. Bd. XV. 1902. p. 323.
35. Pautrier. Archiv für Dermat. und Syphilis. Bd. LXIX. 1904.
36. Rau. Monatshefte für praktische Dermatologie. Bd. XL. 1905. pag. 439—443.
37. De Beurmann und Gougerot. Ann. de Dermatol. et Syph. 1905. pag. 875—897.
38. Grouven. IX. Kongreß der Deutschen dermatol. Gesellschaft. Bern 1906.
39. Frohwein. Monatshefte für praktische Dermatologie. Band XLII. 1906.

40. Malinowski, Monatshefte für praktische Dermatologie. Band XLV. 1907.
 41. Judin. Dermat. Zeitschr. Bd. XV. 1908. H. 1.
 42. Mucha, Wiener dermat. Gesellschaft. 13. Januar 1909.
 43. Unna. Die Histopathologie der Hautkrankheiten. 1894.
 44. Hallopeau. Int. Derm.-Kongreß 1903.
 45. Tommasoli. Monatshefte für praktische Dermatologie. Band XXI. pag. 309.
-